In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful




## Copyright disclaimer

"La faculté" is a website that collects medical documents written by Algerian assistant professors, professors or any other health practicals and teachers from the same field.
Some articles are subject to the author's copyrights.
Our team does not own copyrights for some content we publish.
"La faculté" team tries to get a permission to publish any content; however , we are not able to contact all authors.
If you are the author or copyrights owner of any kind of content on our website, please contact us on: facadm16@gmail.com to settle the situation.
All users must know that "La faculté" team cannot be responsible anyway of any violation of the authors' copyrights.
Any lucrative use without permission of the copyrights' owner may expose the user to legal follow-up.












Free database on: www.la-faculte.net published for NON-lucrative use

FACULTE DE MEDECINE D'ALGER
MODULE DE CARDIOLOGIE

DOCUMENT OFFICIEL DE REFERENCE
DU MODULE DE CARDIOLOGIE

distribué et mis sur site web des étudiants
en médecine « la faculté » en septembre 2015

**Attesté par le Pr D. NIBOUCHE**
**responsable du module de cardiologie 2015**

**Ce document pédagogique est destiné aux étudiants de graduation de cardiologie.**

# LES CARDIOPATHIES CONGENITALES

**Auteur** : Dr Saléha LEHACHI.

**Fonction** : Maître de conférence « A » à la faculté de médecine d'Alger.

**Année de réalisation du document** : 2015



Contact us on: facadm16@gmail.com 2015/2016

Free database on: www.la-faculte.net published for NON-lucrative use

# OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

Objectif 1 : Définir les cardiopathies congénitales.

Objectif 2 : Décrire la classification simplifiée des cardiopathies congénitales.

Objectif 3 : Enumérer les différentes cardiopathies par shunt gauche- droit.

Objectif 4 : Définir les cardiopathies cyanogènes.

Objectif 5 : Enumérer les différents obstacles à l'éjection du ventricule gauche et du ventricule droit.

Objectif 6 : Décrire les tableaux cliniques des différents shunts gauche-droits.

Objectif 7 : Citer les complications des shunts gauche-droit.

Objectif 8 : Identifier les signes cliniques et para cliniques de la Tétralogie de Fallot.

Objectif 9 : Citer les complications évolutives des shunts droit-gauche.

Objectif 10 : Identifier les signes cliniques et paracliniques de la coarctation aortique.

Objectif 11 : Identifier les signes cliniques et paracliniques de la sténose aortique.

Objectif 12 : Identifier les signes cliniques et paracliniques de la sténose pulmonaire.

## I. INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales (CC) sont des malformations du cœur survenant au cours de son développement, pendant la vie intra-utérine. Aujourd'hui, la plupart de ces malformations sont diagnostiquées avant la naissance notamment dans les pays développés. Cependant, certaines d'entre elles ne sont diagnostiquées que pendant l'enfance ou même à l'âge adulte, soit parce qu'elles sont mineures, soit parce qu'elles n'ont pas été identifiées plutôt .C'est la raison pour laquelle, lorsqu'on examine un enfant, il faut toujours rechercher la possibilité d'une telle maladie.

## II. EPIDEMIOLOGIE

Le cœur se forme dès la 5$^{ème}$ semaine de la vie intra-utérine. Les malformations peuvent avoir une origine génétique ou iatrogène (certains médicaments, l'usage de drogues illicites et l'irradiation aux rayons X). La période dangereuse pour l'embryogenèse du cœur se situe dans les huit premières semaines de la grossesse.

La fréquence des malformations cardiaques congénitales est d'environ 0,8 p. cent des naissances.

## III. CLASSIFICATION DES CARDIOPATHIES CONGENITALES



Contact us on: facadm16@gmail.com 2015/2016

On les classe en trois groupes :

1. CC avec shunt gauche-droit ;
2. CC avec shunt droit-gauche ;
3. Obstacles à l'éjection du ventricule gauche (VG) et du ventricule droit (VD).

### 1. Les Cardiopathies Congénitales avec shunt gauche-droit (G-D)

Elles sont dues à un défaut de cloisonnement du cœur. La persistance d'une communication anormale entre cavités gauches et droites suffit à créer un shunt G-D (le sang passant toujours de la cavité à haute pression : gauche, vers la cavité à basse pression : droite). Il peut s'agir :

- d'une communication interauriculaire ou CIA ;

- d'une communication interventriculaire ou CIV ;

- de la persistance du canal artériel ou PCA, à l'étage des gros vaisseaux.

### 2. Les cardiopathies congénitales avec shunt droit-gauche (D-G) ou cardiopathies cyanogènes

Ce sont des malformations cardiaques secondaires à un shunt (D-G) qui est à l'origine d'un mélange de sang non oxygéné avec du sang oxygéné, responsable d'une cyanose ; celle ci traduit l'existence d'une désaturation artérielle périphérique. Pour que le sang désaturé passe de droite à gauche, il est nécessaire que les pressions dans les cavités droites soient supérieures à celles des cavités gauches.

### 3. Les obstacles à l'éjection du ventricule gauche et du ventricule droit

Les obstacles à la sortie du sang du cœur siègent sur la voie gauche ou sur la voie droite. Ils entraînent une élévation de la post-charge avec surcharge ventriculaire systolique.
Les obstacles les plus fréquents sont :

- la sténose aortique : surtout valvulaire, plus rarement supra valvulaire ou sous valvulaire ;
- la coarctation ou sténose isthmique de l'aorte ;
- la sténose pulmonaire : le plus souvent valvulaire, plus rarement supra valvulaire ou sous-valvulaire (infundibulaire).

## 1. Les CC à shunt gauche-droit

### 1.1 Les Communications interauriculaires :

Free database on: www.la-faculte.net published for NON-lucrative use




**Figure 1 : Schéma d'une communication inter auriculaire (CIA).**

## a. Définition

C'est une déhiscence de la cloison inter-auriculaire qui met en communication les deux oreillettes. La CIA est une des cardiopathies congénitales les plus fréquentes (1 /1500 naissances soit 6 à 10 p. cent des CC diagnostiquées à la naissance) et les mieux tolérées. Ce sont aussi les plus fréquentes (30 p. cent) des cardiopathies congénitales dépistées à l'âge adulte. La forme la plus fréquente (80 p. cent des cas) se situe au niveau de l'ostium secundum (partie centrale du septum inter-atrial dans la région de la fosse ovale).

## b. Physiopathologie

Le shunt G-D à l'étage atrial entraîne :

- ✓ le passage du sang de l'oreillette gauche (OG) vers l'oreillette droite (OD). En cas de shunt important (due à une communication large), l'hyperdébit dans les cavités droites va entrainer une dilatation des cavités droites et de l'artère pulmonaire (AP). Lorsqu'elle n'est pas opérée en temps voulu, elle risque d'évoluer vers une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et entrainer la maladie artériolaire pulmonaire obstructive qui est le risque évolutif majeur de cette HTAP, contre indiquant définitivement, à ce stade, une cure chirurgicale.
- ✓ des troubles respiratoires (broncho-pneumopathies) peuvent survenir sur des poumons fragilisés par l'hyperhémie.

## c. Tableau clinique

- **Signes fonctionnels** : elle est souvent asymptomatique de découverte fortuite**.** Rarement on note un léger retard de croissance, une dyspnée d'effort et des bronchites à répétition.
- **Examen physique :** à l'auscultation du foyer pulmonaire il existe un souffle systolique éjectionel, d'hyper débit, peu intense, irradiant dans le dos (traduisant une sténose pulmonaire fonctionnelle), suivi d'un dédoublement fixe du B2, non variable avec la respiration (retard de fermeture des sigmoïdes). Dans les formes évoluées, on retrouve des signes d'insuffisance cardiaque droite (ICD) lorsque le shunt est important et qu'il a évolué vers une maladie artériolaire pulmonaire obstructive.
- **A l'ECG :** en dehors des troubles du rythme auriculaire, il peut exister, en cas de shunt important, des signes de surcharge diastolique du VD (aspect rsr'en V1).
- **La radiographie du thorax** met en évidence une légère cardiomégalie, en rapport avec la dilatation des cavités droites (VD,OD) et une hypervascularisation pulmonaire.



Contact us on: facadm16@gmail.com 2015/2016

- **L'échocardiographie transthoracique** couplée au Doppler couleur confirme le diagnostic en précisant le type et la taille de la CIA. On recherche les anomalies associées (retour veineux pulmonaire anormal partiel) et on peut déterminer si la CIA peut être fermée par voie percutanée ou envisager une fermeture chirurgicale à cœur ouvert.

## d. Evolution spontanée

Des complications peuvent survenir lorsque le shunt est important **:** troubles du rythme auriculaire (fibrillation ou flutter atrial), ICD, HTAP, dysfonction VD, embolie paradoxale, rarement HTAP fixée.

## e. Traitement

La fermeture du défect septal se fait par chirurgie ou par cathétérisme interventionnel (fermeture percutanée). La fermeture percutanée par prothèse est la technique de choix lorsqu'elle est possible. On considère que les CIA larges doivent être fermées quelque soit la symptomatologie observée. Dans certains cas, les petites CIA souvent centrales peuvent se fermer spontanément dès les premiers mois de la vie jusqu'à l'âge de 2ans.

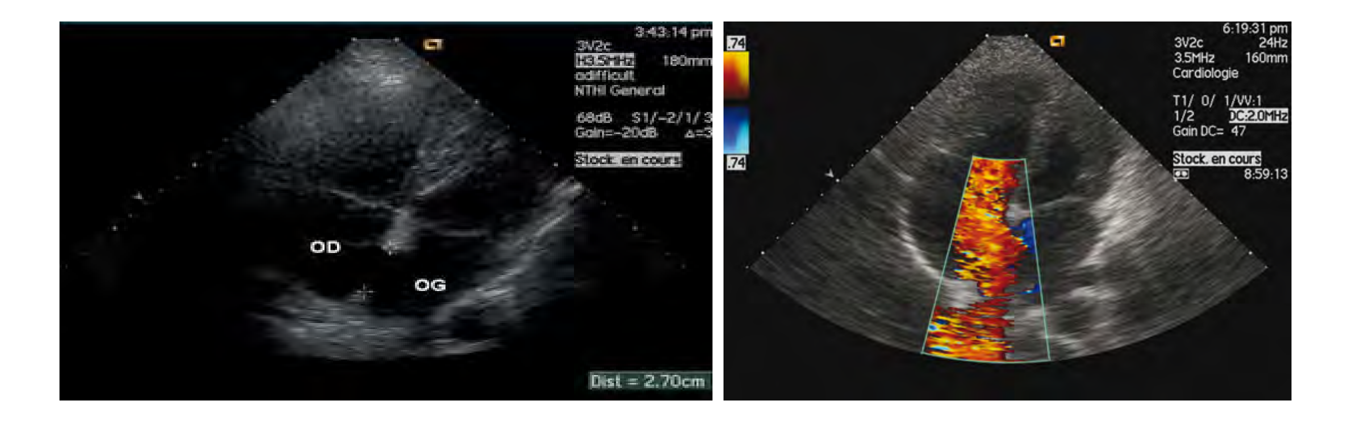
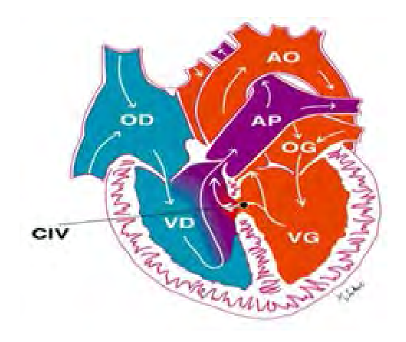



**Figure 2. Echocardiographie d'une CIA de type ostium secundum.**
**Figure 3.Echocardiographie avec Doppler couleur montrant une CIA de type ostium secundum.**

### 1.2 Les Communications interventriculaires



Free database on: www.la-faculte.net published for NON-lucrative use

**Figure 4 : Schéma d'une communication inter ventriculaire(CIV).**

## a. Définition

Elle est due à une ouverture de la cloison inter-ventriculaire mettant en communication les deux ventricules.

## b. Physiopathologie

Il existe un shunt G-D à l'étage ventriculaire. En cas de shunt important, le sang passe en systole dans l'AP ; il est responsable d'un hyperdébit puis d'une dilatation des cavités gauches et d'une HTAP post capillaire. Celle ci peut évoluer vers une HTAP pré-capillaire fixée si la CIV n'est pas fermée à temps.

## c. Tableau clinique

- **Signes fonctionnels** : on note parfois un retard de croissance, une dyspnée d'effort et des surinfections pulmonaires particulièrement lors de shunts importants. Dans d'autre cas, il n'existe aucun symptôme et c'est l'auscultation cardiaque qui permet de la reconnaitre.
- **Examen physique :** souffle holosystolique maximum au niveau du 4ème espace intercostal gauche, irradiant dans toutes les directions, en rayon de roue. Plus la CIV est petite, dite restrictive, plus le gradient VG-VD est important, plus le souffle est intense : c'est la maladie de Roger.
- **A l'ECG** : il existe une surcharge ventriculaire gauche de type diastolique.
- **A la radiographie du thorax,** le cœur est augmenté de volume au dépend des cavités gauches. L'arc moyen gauche est saillant traduisant la dilatation de l'AP avec hyper vascularisation pulmonaire dans les CIV à gros débit.
- **L'échocardiographie avec Doppler** à codage couleur permet d'en faire le diagnostic, de la localiser et d'évaluer son retentissement sur les cavités gauches et les pressions pulmonaires.

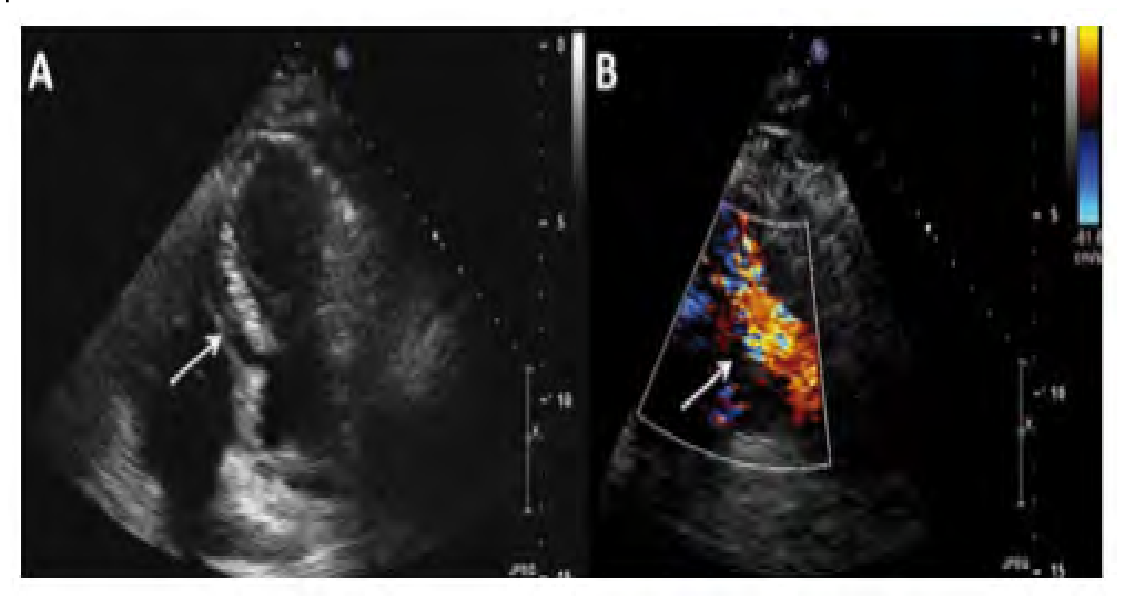



**Figure 5. Echocardiographie avec Doppler couleur montrant une CIV.**



Contact us on: facadm16@gmail.com 2015/2016

### d. Evolution spontanée

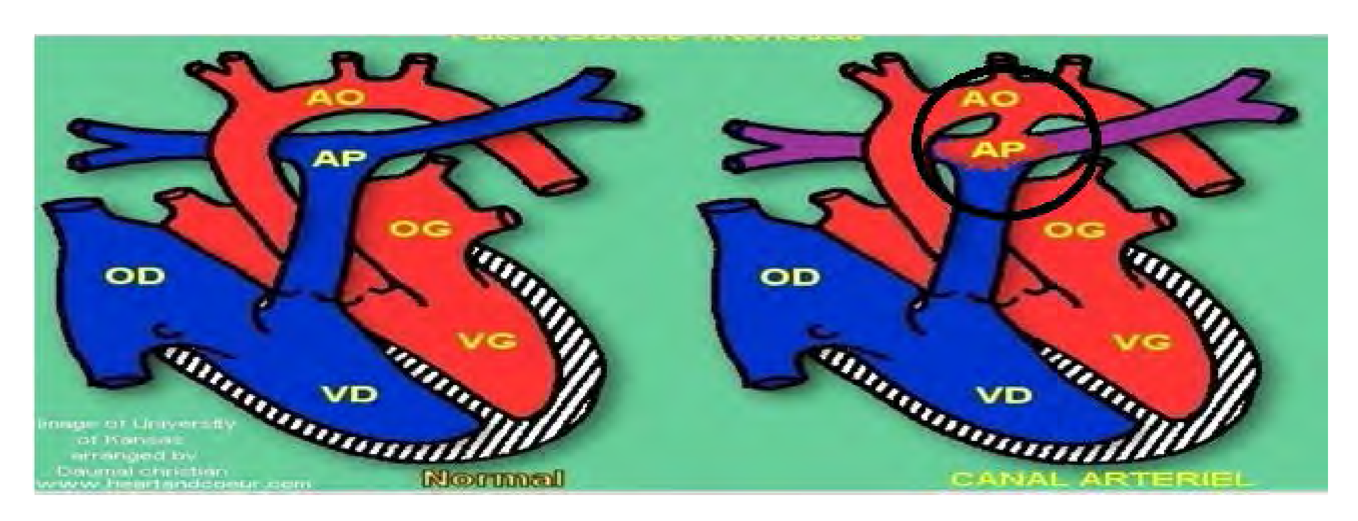
Les complications sont proportionnelles à la quantité du shunt G-D.

1. En cas de shunt important, dans les CIV larges, on peut observer une dilatation du VG, et lorsque le malade n'est pas opéré, il apparait une dysfonction du VG et une HTAP post capillaire pouvant se traduire par un OAP et ultérieurement une HTAP pré capillaire (maladie obstructive pulmonaire irréversible). A ce stade, le malade sera inopérable.
2. L'endocardite infectieuse, peut se greffer sur tout type de CIV, même petite (maladie de Roger). C'est dire l'importance d'une prophylaxie antibactérienne.

### e. Traitement

C'est la fermeture chirurgicale des CIV larges à cœur ouvert. Certaines CIV, lorsqu'elles sont petites, peuvent se fermer spontanément, notamment au cours des 18 premiers mois.

## 1.3 La Persistance du Canal Artériel




### a. Définition

Le canal artériel est une communication physiologique pendant la vie fœtale entre l'aorte et l'artère pulmonaire. Elle représente 10 p. cent des CC. Normalement, ce canal se ferme à la naissance. S'il reste ouvert (au-delà de trois mois), le sang s'écoule de l'aorte vers l'AP, passant d'un vaisseau à haute pression vers un vaisseau à basse pression.

- Si le canal artériel reste étroit, le shunt est léger ; il est alors responsable uniquement d'un souffle continu reconnu à l'auscultation cardiaque.
- Si le canal est plus large et que le shunt est notable, il y'a augmentation du débit dans l'AP à l'origine d'une HTAP entrainant :
  - ❖ une dilatation du VG, OG ;
  - ❖ puis une surcharge VD.

La PCA est diagnostiquée chez le nourrisson et chez l'enfant. Il est rare que ce diagnostic soit porté à l'âge l'adulte.

### b. Tableau clinique

- **Signes fonctionnels :** souvent asymptomatique, il peut être reconnu lors de la survenue d'une dyspnée d'effort et de surinfections broncho pulmonaires en cas de shunt G-D important. Dans les PCA à shunt large et qui ont longtemps évolué, on peut observer un retard de croissance.
- **Examen physique :** à l'auscultation cardiaque, on découvre un souffle continu

(systolo-diastolique), de siège sous-claviculaire gauche, d'intensité variable, de timbre grave. Il est parfois difficile à percevoir. En cas de shunt important, il existe des signes d'hyperpulsatilité artérielle avec élargissement de la différentielle.

- **A l'ECG** : on découvre une surcharge VG de type diastolique dans les formes évoluées.
- **A la radiographie du thorax** : cardiomégalie au dépend des cavités gauches et de l'aorte avec hyper vascularisation pulmonaire. L'arc moyen gauche est saillant traduisant la dilatation de l'AP.
- **L'échocardiographie avec Doppler** couleur permet de détecter le canal et d'apprécier son retentissement.
-

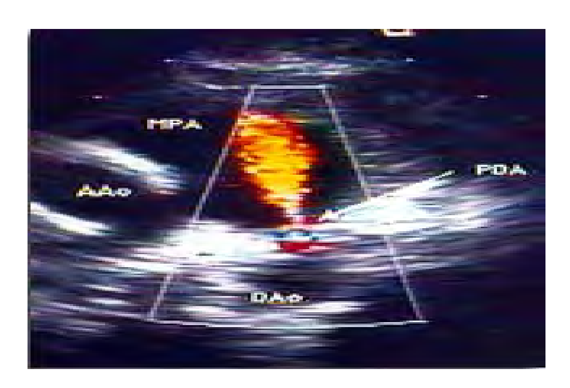



**Figure 6. Echocardiographie avec Doppler couleur montrant le flux du canal artériel.**

### c. Evolution spontanée

Des complications s'observent en cas de shunt important : dilatation et dysfonction VG et HTAP obstructive dans les formes évoluées. L'endocardite infectieuse peut survenir pour tous les types de canal artériel, petit ou large. La règle absolue est de fermer le canal artériel persistant dans tous les cas pour éviter cette complication.

### d. Traitement

Tout canal doit être fermé. Fermeture par cathétérisme interventionnel. La chirurgie occupe de moins en moins de place.

## 2. Les Cardiopathies Congénitales avec shunt droit-gauche

### 2.1 La Tétralogie de Fallot (T4F)

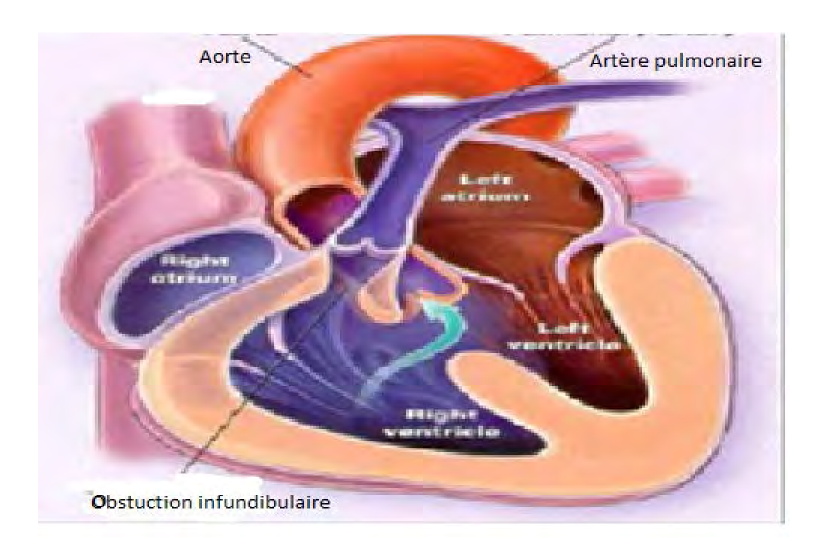



**Figure 7 : Schéma de Tétralogie de Fallot.**

## a. Définition

Cette cardiopathie congénitale cyanogène est due à un développement imparfait du conus pulmonaire (voie infundibulo-pulmonaire) chez le fœtus. Elle est caractérisée par quatre anomalies, c'est pourquoi on parle de tétralogie (quatre = tétra en grec) :

- Une CIV sous aortique;
- Une dextroposition de l'aorte : un déplacement de l'aorte qui se retrouve « à cheval » sur le septum interventriculaire;
- Une sténose pulmonaire infundibulaire : qui est un rétrécissement à l'éjection du VD;
- et une hypertrophie du VD.

La T4F est la CC cyanogène la plus fréquente. Sa prévalence est estimée à 1 naissance sur 4 000.

## b. Physiopathologie

La sténose pulmonaire réalise un obstacle à l'éjection du VD ; elle est responsable d'une augmentation de la pression systolique du VD et du passage du sang du VD vers l'aorte et le VG à travers la CIV (shunt droit gauche) qui est à l'origine de la désaturation du sang artériel. Cela explique la cyanose.

## c. Tableau clinique

- **Signes fonctionnels :** le maitre symptôme est la cyanose, plus prononcée pendant les périodes d'agitation. Une coloration bleue violacée des pommettes, des lèvres et des ongles apparaît, surtout lors des pleurs ; elle est due à une oxygénation insuffisante du sang d'où le nom de « maladie bleue ». Les autres symptômes sont la dyspnée, le squatting : celui-ci consiste en un accroupissement au cours des épisodes d'hypoxie qui permet de diminuer le retour de sang vers le ventricule droit, réduisant le shunt et concourant à une meilleure oxygénation sanguine.
- **A l'examen physique :** on note un hippocratisme digital et un retard de croissance. A l'auscultation cardiaque le choc de pointe est dévié à droite en raison de l'HVD. Au 2$^{ème}$ et 3$^{ème}$ espace intercostal gauche, on entend un souffle systolique ejectionnel lié à la sténose infundibulaire pulmonaire.



Contact us on: facadm16@gmail.com 2015/2016



*Coloration bleue violacée des lèvres et des ongles lors des pleurs.*



*Hippocratisme digital.*

- **A l'ECG :** le rythme est sinusal ; il existe une HVD de type adaptatif (R en V1 puis rS de V2àV6.
- **La radiographie du thorax** est caractéristique **:** cœur en forme de sabot avec surélévation de la pointe témoignant de l'hypertrophie du VD. La vascularisation pulmonaire est nettement diminuée avec une image en coup de hache de l'arc moyen gauche liée à l'agénésie du tronc pulmonaire.

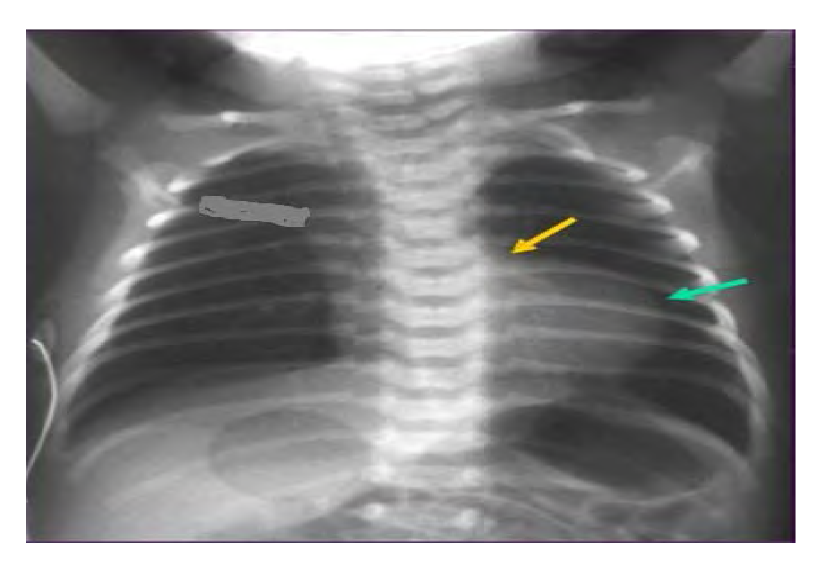


**Figure 8.Cœur de volume normal, hypo vascularisation pulmonaire, concavité de l'arc moyen gauche et surélévation de la pointe.**

- **A L'échocardiographie Doppler** on identifie les anomalies anatomiques et on apprécie leur sévérité.




**Figure 9. Echocardiographie montrant une Tétralogie de Fallot (CIV, Dextroposition de l'aorte).**

### d. Evolution spontanée

La maladie évolue vers l'aggravation progressive de la cyanose avec polyglobulie engendrant une hyperviscosité sanguine qui sera responsable de thromboses vasculaires et d'accidents vasculaires cérébraux. Les malaises anoxiques par spasme infundibulaire en cas d'effort ou de tachycardie peuvent survenir dans les formes sévères. Les complications infectieuses sont fréquentes notamment l'endocardite infectieuse.

### e. Traitement : le traitement est chirurgical :

- soit d'emblée par une cure chirurgicale complète : levée de la sténose Infundibulaire et fermeture de la CIV ;
- soit en deux temps, lorsque les conditions d'interventions à cœur ouvert ne sont pas réunies surtout chez les nourrissons en attendant le traitement chirurgical définitif.

### 2.2 Cardiopathies et syndrome d'Eisenmenger

Les shunts G-D (les CIV ; la PCA et rarement les CIA) qui n'ont pas été supprimés en temps voulu peuvent évoluer vers le syndrome d'Eisenmenger caractérisé par une augmentation des résistances pulmonaires, ils sont responsables de l'inversion du shunt qui devient droit-gauche.

## 3. Les obstacles à l'éjection du ventricule gauche et du ventricule droit

### 3.1 La Coarctation aortique (COA)

Free database on: www.la-faculte.net published for NON-lucrative use

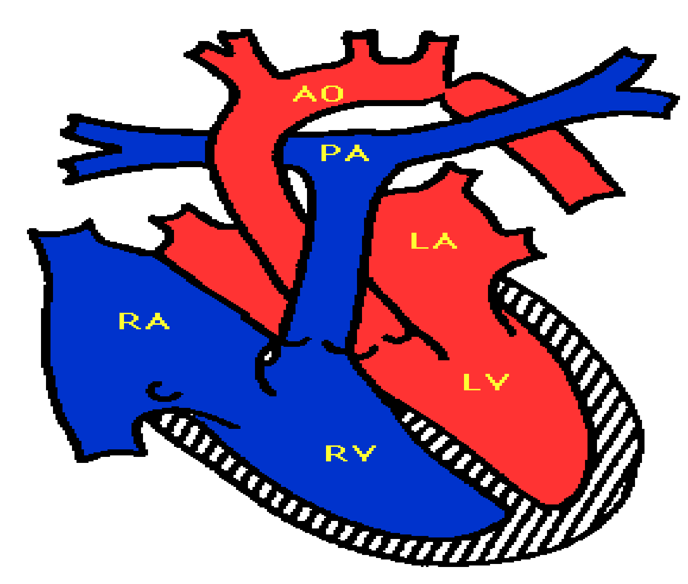



**Figure 10. Schéma d'une coarctation aortique (COA).**

## a. Définition

La COA est un obstacle à l'éjection du VG, elle représente 8 à 10 p. cent des CC). C'est un rétrécissement au niveau de l'isthme aortique, c'est-à-dire, à la jonction de la crosse de l'aorte horizontale et l'aorte descendante.

Cet obstacle entraine une :

- Une augmentation de la post-charge ;
- Une adaptation temporaire du VG (hypertrophie) ;
- puis, si la cure chirurgicale n'est pas réalisée le VG se désadapte, se dilate, avec dysfonction systolique et insuffisance cardiaque.

## b. Tableau clinique

- **Examen physique** : La palpation des pouls fémoraux et la prise de la tension artérielle aux membres supérieurs et inférieurs montre : au niveau des membres supérieurs : une hypertension artérielle avec un gradient tensionnel entre membres supérieurs et inférieurs (d'au moins 20 mmHg) ; les pouls huméraux sont bien perçus et les pouls fémoraux sont abolis.

  ***La mesure la plus élémentaire qui s'impose à tout médecin est de rechercher la présence des pouls fémoraux, chez tout nouveau né, tout nourrisson et tout enfant qu'il examine pour la première fois. Cela permet de reconnaitre la maladie.***

  L'auscultation de l'espace inter-vertébral et sous claviculaire gauches est le siège d'un souffle systolique peu intense. Des signes d'insuffisance cardiaque peuvent se voir dans les formes sévères.
- **L'échocardiographie Doppler** montre l'obstacle isthmique, précise la sévérité du rétrécissement, et permet de rechercher les anomalies associées (bicuspidie, anomalie mitrale) et évalue le retentissement de la coarctation sur le VG.



Contact us on: facadm16@gmail.com 2015/2016

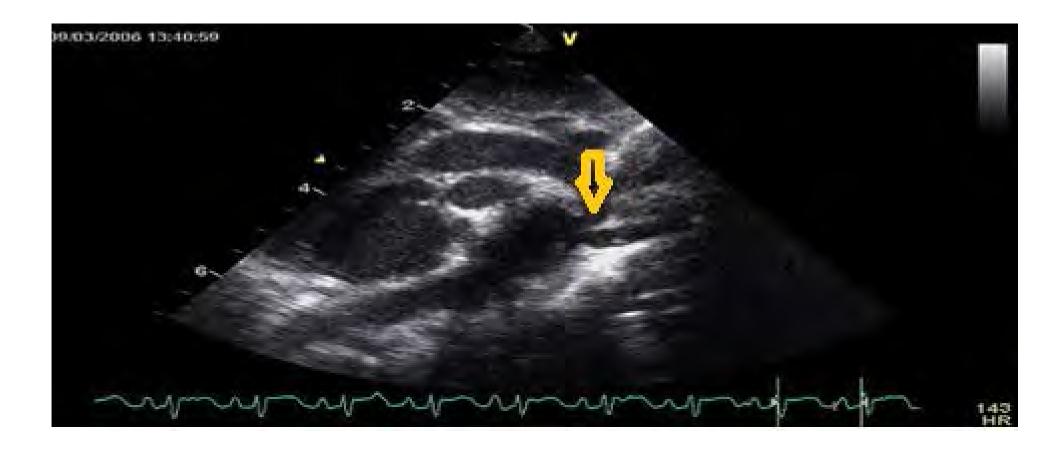


**Figure 11. Echocardiographie montrant une coarctation aortique.**

### c. Traitement

Le traitement par cathétérisme interventionnel est de plus en plus proposé lorsqu'il s'agit d'un rétrécissement localisé (par dilatation ou implantation d'une endoprothèse). Le traitement chirurgical est proposé dans les formes complexes.

## 3.2 Les sténoses aortiques

### a. Définition

Ce sont des malformations qui entrainent une gène à l'éjection du VG. Les sténoses aortiques congénitales sont le plus souvent valvulaires (70 p.cent des cas), sous-valvulaires (20 p.cent) ou supra valvulaires (10 p.cent). La bicuspidie aortique congénitale représente l'étiologie la plus fréquente des sténoses aortiques des sujets jeunes et d'âge moyen.

### b. Physiopathologie

La sténose aortique entraine une augmentation des pressions systoliques du VG qui s'hypertrophie et dont la compliance diminue.

### c. Tableau clinique

**- Signes fonctionnels :** Elles sont souvent bien tolérée même jusqu'à l'âge adulte. Les formes serrées peuvent être responsables de dyspnée d'effort, d'angor d'effort, voire d'une syncope révélatrice.

**- Examen physique :** la sténose aortique valvulaire est caractérisée par un souffle systolique ejectionnel au 2$^{ème}$ espace intercostal droit, frémissant, de timbre rude, râpeux, d'autant plus intense et à pic plus tardif que la sténose est serrée (mésotélésystolique). Un click d'éjection protosystolique témoigne du siège valvulaire de la sténose.

**- ECG** : il existe dans les formes sévères une hypertrophie VG de type systolique.

**- A la radiographie thoracique**, le cœur est souvent de volume normal, l'arc inferieur gauche est saillant, avec pointe sus diaphragmatique.

- **A l'échocardiographie Doppler:** en cas de sténose valvulaire, il existe un aspect en dôme des sigmoïdes aortiques avec ouverture limitée. le Doppler apprécie le gradient de pression entre le VG et l'aorte. A l'origine de la sténose, la bicuspidie est l'anomalie valvulaire la plus fréquemment recherchée (Une valve aortique bicuspide est faite de 2 feuillets au lieu de 3).



**Figure 12. Echocardiographie montrant un aspect en dôme des sigmoïdes aortiques témoignant d'un rétrécissement valvulaire.**

### d. Evolution spontanée

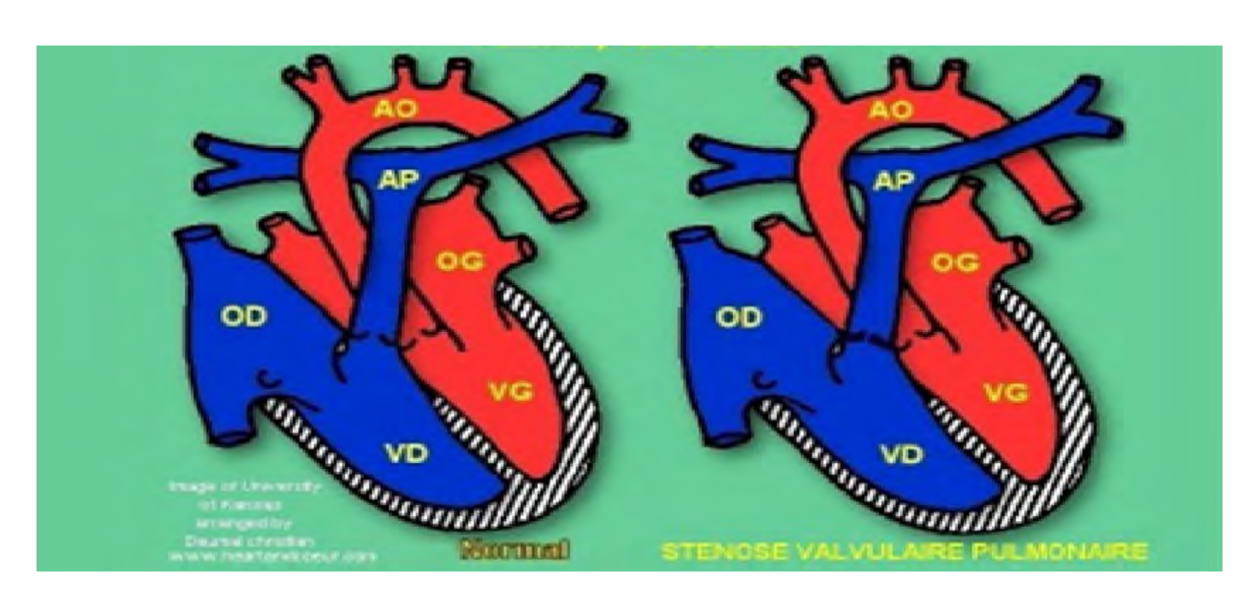
Les sténoses aortiques tendent à s'aggraver avec le temps, du fait de la fibrose et de la calcification progressive des valves avec risque :

- de mort subite
- d'évolution vers l'insuffisance cardiaque
- d'endocardite infectieuse.

Parfois, on peut observer au delà de 60 ans une sténose aortique serrée calcifiée qu'on appelle maladie de Mönchsberg, dont l'origine peut être une bicuspidie aortique congénitale négligée.

**e. Le traitement** est chirurgical en cas de sténose sus ou sous-valvulaire. La correction d'une sténose valvulaire très serrée mal tolérée peut se faire par valvulotomie percutanée au ballonnet. La chirurgie à cœur ouvert avec remplacement valvulaire par prothèse ou intervention de Ross (autotransplantation de la valve pulmonaire en position aortique et homogreffe en position pulmonaire) est le traitement de choix chez l'adolescent.

## 3.3 Les sténoses pulmonaires




### a. Définition

Ce sont des malformations entrainant une gène à l'éjection du VD. Cet obstacle peut être valvulaire (80 p. cent des cas), sous-valvulaire (infundibulaire) ou supra -valvulaire.

Free database on: www.la-faculte.net published for NON-lucrative use

### b. Physiopathologie

Une sténose pulmonaire entraine :

- une augmentation des pressions systoliques du VD ;
- une hypertrophie du VD avec diminution de la compliance VD ;
- une dilatation de l'OD

### c. Tableau clinique

- **Signes fonctionnels** : Elles sont souvent bien tolérées. Les formes serrées peuvent être responsables d'une dyspnée d'effort et d'une fatigue anormale.
- **Examen physique :** dans la sténose pulmonaire valvulaire, il existe au foyer pulmonaire, un souffle systolique ejectionnel souvent frémissant, de timbre rude, d'autant plus intense et à pic plus tardif que la sténose est serrée. Un click d'éjection protosystolique témoigne du siège valvulaire de la sténose. Le B2 pulmonaire est dédoublé, diminué en cas de sténose serrée.
- **A l'ECG** : on note une HVD systolique.
- **A la radiologique thoracique** : le cœur est souvent de volume normal, l'arc moyen gauche saillant correspond a la dilatation post sténotique du tronc de l'AP, l'arc inferieur gauche est saillant avec pointe sus diaphragmatique témoignant de l'hypertrophie du VD.
- **L'échocardiographie Doppler** montre un aspect en dôme des sigmoïdes pulmonaires et le Doppler évalue le gradient de pression entre le VD et l'AP.

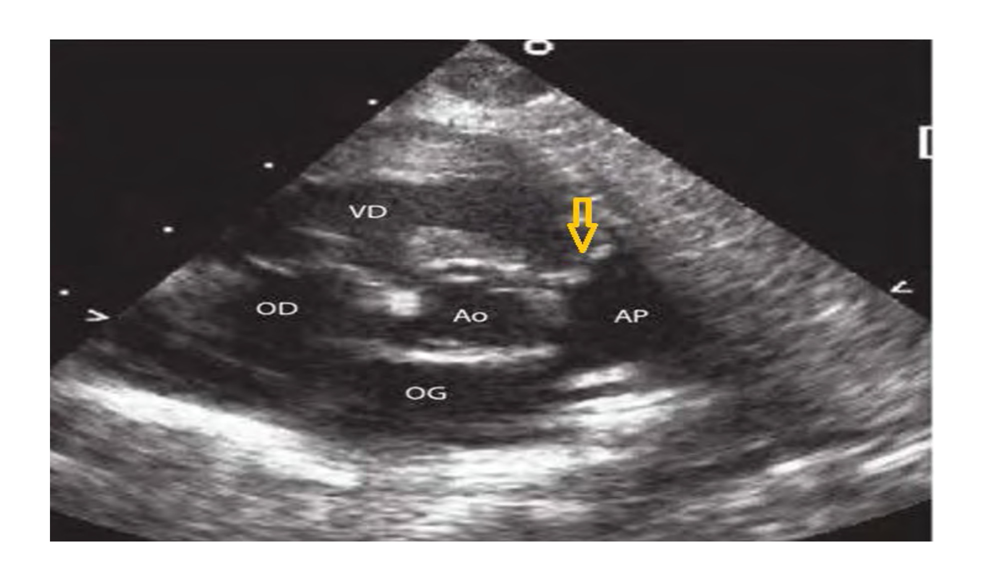



**Figure 13. Echocardiographie montrant un aspect de rétrécissement pulmonaire valvulaire.**

- **Le traitement** est chirurgical en cas de sténose sous ou sus-valvulaire. La dilatation pulmonaire percutanée par ballonnet est le traitement de choix dans les sténoses valvulaires. Elle est réalisée si le gradient maximal est supérieur à 50 mmHg. Les résultats sont habituellement excellents avec de meilleurs résultats que pour les sténoses aortiques.



Contact us on: facadm16@gmail.com 2015/2016